FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

667

ANNEE I960

T H E S E

pour le

DOCTORAT DE l'UNIVERSITE DE PARIS

(mention Médecine)

par

P A C H A Mahmoud

Né le 3 Octobre I925 à GHAZVINE (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le I4 Juin I960

A PROPOS D'UNE AGENESIE CONGENITALE DE LA VESICULE BILIAIRE

PRESIDENT : Monsieur PATEL, Professeur

(°)

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE I960

THESE
pour le
DOCTORAT DE L'UNIVERSITE DE PARIS
(mention Médecine)

par

PACHA Mahmoud
né le 3 octobre I925 à GHAZVINE (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le I960

A PROPOS D'UNE AGENESIE CONGENITALE DE LA VESICULE BILIAIRE

Président : Mr. PATEL, Professeur.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MON PERE

en témoignage de ma profonde affection et de ma gratitude pour l'aide constante qu'il m'a apportée par sa bonté et sa compréhension

- A LA MEMOIRE DE MA MERE.

- A MON FRERE, qui m'a guidé par ses conseils.

- A MA FEMME.

- A MON FILS
avec toute ma tendresse.

- A MA FAMILLE.

- A MES AMIS.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538125_0012

- A Monsieur le Professeur Jean PATEL

Chirurgien à l'hôpital de l'HOTEL-DIEU,
Professeur de Clinique Chirurgicale,

qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse;

en témoignage de nos sentiments respectueux.

- A Monsieur le Docteur André MAZINGARBE

Chirurgien-Chef de l'Hôpital de MONTARGIS,
Membre associé Nationale de l'Académie de Chirurgie,

qui m'a proposé le sujet de cette thèse
et m'a guidé tout au long de ce travail.

- A Monsieur le Docteur J.C. TRONC

- A Monsieur le Docteur J. EVRARD

Chirurgiens de l'Hôpital de MONTARGIS.

- A Monsieur le Docteur DEVIMEUX,

- A Monsieur le Docteur BEUZART,

Chirurgiens de l'Hôpital de FONTAINEBLEAU.

- A Monsieur le Docteur PICHON.

- A Monsieur le Docteur MARMASSE

Chirurgiens de l'Hôpital de MELUN,

en témoignage de ma gratitude pour les conseils et l'enseignement qu'ils m'ont si amicalement dispensé.

- A Monsieur le Docteur André CASTELBON

  Médecin-Chef de l'Hôpital de MONTARGIS,

- A Monsieur le Docteur R. GAUTHIER

  Médecin de l'Hôpital de MONTARGIS.

- A Monsieur le Docteur LAQUERRIERE

  Médecin-Chef de l'Hôpital de MELUN,

- A Mademoiselle le Docteur JOUGLEUX

  Médecin-Assistant de l'Hôpital de MELUN.

- A mes Maîtres du collège ALBORZ de TEHERAN,

- A mes Maîtres de la Faculté de Médecine, et des Hôpitaux de PARIS,

  en reconnaissance de l'enseignement qu'ils m'ont donné,

- A Messieurs les Membres du Jury de la thèse

  Hommage respectueux.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEURS..... Jean VERNE

- L. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales (Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
Cliniques chirurgicales (Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales (Salpétrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie Infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St. Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpétrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales (Broussais	GENNES (L. de)
Cliniques médicales (Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Lariboisière	SOULIE (P.)
Cliniques médicales (Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales (St-Antoine	KOURILSKY (R.)

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat) DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique ..... PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)..... DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... PETIT-DUTAILLIS
Cliniques obstétricales ..... (B audelocque) ..... LACOMME (M.)
(Port-Royal ..... N...
(Tarnier ..... VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) ..... RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpétrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul) ..... LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié) ..... DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin) ..... FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel) ..... DJOURNO (A.)
Embryologie ..... GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..... N....
Histologie ..... VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel) ..... DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive ..... JOANNON (P.)
Médecine du travail ..... DESOILLE (H.)
Médecine légale ..... PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie ..... GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale ..... COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique ..... LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée ..... LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à t. Pers.) MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale ..... N...
Pathologie et thérapeutique générales ..... GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale ..... CHEYMOL (J.)
Physiologie ..... BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel) ..... BARGETON (D.)
Physique médicale ..... DOGNON (A.)
Radiologie médicale ..... DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale ..... PATEL (J.)
Thérapeutique ..... BROUET (G.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES et maitres de conferences - AGREGES

Anatomie ..... (CABROL (C.)
(COUINAUD (C.)
(OLIVIER (G.)

Anatomie pathol. (GAUTHIER-VILLARS (Mle P.)
(Pr. s. ch.
(BUSSER (F.)
(GOUYGOU (Ch.)
(ORCEL (L.)
(PAILLAS (J.)

Orthopédie ..... (JUDET (R.)
(RAMADIER (J.)

Oto-rhino-Laryngol. DEBAIN (J.)

Parasitologie ..... (BRUMPT (L.C.)
(pr.s. ch.
(CHABAUD (A.)

Médecine-Thérapeutique	MM. (JOSEPH (R.) / MANDE (R.) / MOZZICONACCI (P.) / POLONOVSKI (C.) / ROSSIER (J.)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J.) pr. s. ch. / BOISSIER (J.) / LECHAT (P.)
Physiologie	(PARROT (J.) pr. s. ch. / DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) M. conf.
Rhumatologie	MM. JEUBRIER (F.)
Stomatologie	(CERNEA (P.) / CHALIER (Mme A.) m.c. agr. / GRELLET (M.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.) / LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P.) / AMPLIAT (A.) / HUGUIER (J.) / JEGER (L.) / OLIVIER (C.) / PADOVANI (P.) / POILLEUX (F.) / ROUX (M.) / VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	(HAGUENAU (J.) pr. s. ch. / BOUDIN (G.) / CONRI (M.) / DONATI (A.) / MILLIEZ (P.) / PERRAULT (M.) / PLANTEF (F.) / THIERRY (S.) / VINIAF (J.)
Clinique neuro-rhumatologique	SEZE (S. de)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.) / LENAGE (F.) / MAYER (M.) / MERGER (R.) / RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P.) / CHEVREF (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADUROC (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	CAPLANE (J.)
Clinique psychiatrique	BAHM (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES
UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	MILLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté ..... M. LENA (J.)
Secrétaires ..... Mme BERLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.)
Mlle HURE (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque .. M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs ..... Mlles DUMAITRE (P.), COLCHEN (A.-M.)
Bibliothécaires ..... Mme CONTET J., Mlles LAURENT H.

Anesthésiologie ..... VOURC'H (G.)

Bactériologie .....
- NEVOT (A.)
- pr. s. ch.
- BARBIER (P.)
- CHRISTOL (D.)
- TOURNIER (P.)

Biochimie médicale .....
- DESGREZ (P.)
- pr. s. ch.
- POLONOSKI (J.)
- m. conf.
- SCHAPIRA (G.)
- m. conf.

Biologie médicale ..... BOURLIERE (F.)
m. conf.

Carcinologie .....
- DENOIX (P.)
- MATHE (G.)

Dermato-Syphiligraphie .... DUPERRAT (B.)

Electro-Radiologie ..... LEDOUX-LEBARD (G.)

Embryologie ..... TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)

Hématologie .....
- BILSKI-PASQUIER (G.)
- DAUSSET (J.)

Histologie .....
- COUJARD (R.)
- pr. s. ch.
- MAROIS (M.)
- RACADOT (J.)

Hydrologie ..... CORNET (A.)

Hygiène .....
- BOYER (J.)
- pr. s. ch.
- CORRE-HURST (Mme L.)

Maladies infectieuses .....
- BASTIN (R.)
- DUPONT (V.)

Médecine légale .....
- DERCBERT (L.)
- pr. s. ch.
- HADENGUE (A.)
- FOURNIER (E.)
- GUENIOT (M.)

Médecine du travail ..... ALBAHARY (C.)

Neuro-chirurgie ..... DAVID (M.)

Neurologie ..... LHERMITTE (F.)

Obstétrique .....
- GRANJON (A.)
- HERVET (E.)
- LE LORIER (G.)
- MORIN (P.)
- MUSSET (R.)
- ROBEY (M.)
- THOYER-ROZAT (J.)

Ophtalmologie .....
- BREGEAT (P.)
- SARAUX (H.)

Pathologie chirurgicale
- BARCAT (J.)
- BINET (J.P.)
- CAUCHOIX (J.)
- CHATELIN (C.-L.)
- DUBOST (Ch.)
- DUBOST (Cl.)
- FAUREL (J.)
- FLABEAU (F.)
- GERMAIN (A.)
- LAURENCE (G.)
- per.
- LORTAT-JACOB (J.L.)
- LOYGUE (J.)
- MERCADIER (
- PERROTIN (J.)
- ROBERT (H.)
- THOMERET (G.)

Pathologie exotique .... SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale ...
- CROSNIER (J.)
- HARTMANN (L.)
- LOEPER (J.)
- MAURICE (J.)
- PLAS (F.)
- RICHET (G.)

Pathologie médicale
- AUSSANNAIRE (M.)
- BOUR (H.)
- BOUVIER (J.)
- BOUVRAIN (Y.)
- BRICAIRE (H.)
- BRISSAUD (H.)
- BROCARD (H.)
- BUGE (A.)
- CASTAIGNE (P.)
- m. conf.
- CATINAT (J.)
- CONTAMIN (F.)
- COURY (C.)
- FREZAL (J.)
- HOUSSET (E.)
- LAROCHE (Cl.)
- LESOBRE (R.)
- MACREZ (C.)
- NICK (J.)
- PEQUIGNOT (H.)
- m. conf.
- ROYER (P.)
- WOLFROMM (R.)

Pneumo phtisiologie ..... KREIS (B.)

Psychiatrie ..... PICHOT (P.)

Psychiatrie infantile ... DUCHE (D.)

INTRODUCTION

A propos d'un cas d'agénésie congénitale de la vésicule biliaire observé à l'hôpital de MONTARGIS par le Docteur MAZINGARBE, il nous a paru intéressant de reprendre l'étude de cette anomalie de voies biliaires, d'en préciser la fréquence, les caractères cliniques, son association avec d'autres malformations, et les modalités du traitement.

Nous rapporterons tout d'abord notre observation.

.../..

OBSERVATION

Jeune fille P.D., I8 ans, adressée par le Docteur SALMON le 3 mai I958 au Docteur MAZINGARBE, pour des troubles dyspeptiques.

Aucun antécédent biliaire, appendicectomie il y a 5 ans.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

Début assez brutal des troubles, il y a deux ans;
Douleurs épigastriques apparaissent vers I5 heures,
persistant jusqu'à I9 heures,
quotidiennes,
sans période de répit,
à type de torsion, avec irradiations dorsales,
- sensation de faim douloureuse,
- pas de crises à type coliques hépatiques,
- pas d'ictère.

Traitée successivement pour :
- gastrite,
- ulcus,
- cholécystite.

Aucun résultat.

EXAMEN PHYSIQUE :

- Bon état général,
- Coeur, poumons : normaux,
- Abdomen : souple, indolore, sauf la région pancréatico-duodénale qui est très douloureuse à la palpation,
pas de masse palpable.

Le reste de l'examen : R.A.S.

EXAMEN PARA-CLINIQUE :

- Urée sanguine : 0,32 gr. par litre,

.../..

- Examen hématologique :

Série rouge : 4.470.000 par mm^3 de sang,

Hb. : 88 %

Série blanche : 6.600 par mm^3 de sang, avec

- Polynucléaires :
  - Neutro. : 71
  - Eosino. : 1
- Mononucléaires :
  - Monocytes : 4
  - Lymphocytes petits : 13
  - - - grands : 11

Pas d'éléments anormaux.

EXAMEN RADIOLOGIQUE :

Cholécystographie par voie intra-veineuse

- sur les premiers clichés faits le 8 mars 1958 : (voir la photo page suivante),

3/4 d'heure après une injection I.V. de radiosélectan biliaire, le cholédoque est à peine visible, et la vésicule n'est pas visualisée.

Sur les clichés suivants, toute opacification des voies biliaires a disparu.

On conclut à une insuffisance hépatique, avec défaut d'opacification des voies biliaires.

Sur une deuxième série de clichés faits le 29 avril, on constate :

- 3/4 d'heure après une injection I.V. d'Intrabilix, la visualisation des voies biliaires est satisfaisante, mais la vésicule n'est toujours pas visible.

Cette exclusion persiste même après morphinisation.

DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE :

Vésicule exclue.

Le diagnostic de cholécystite est alors porté.

.../..

INTERVENTION

Devant la répétition des crises, l'intervention est décidée.

Opérée le 3 juin 1958 par le Docteur A. MAZINGARBE.

Voici le compte-rendu opératoire :

"Incision médiane sus-ombilicale : on recherche en vain la vésicule "biliaire. Aucune trace de cet organe n'est trouvé.

"La voie biliaire principale (canal hépatique et cholédoque) est "disséquée sur tout son trajet sus-duodénal;

"depuis le hile du foie, où les deux branches d'origine sont parfai- "tement identifiées, jusqu'à la pénétration dans le tissu pancréatique.

"Aucune trace du canal cystique, ni de la vésicule biliaire; il n' "existe pas de fossette vésiculaire sur la face inférieure du foie.

"Ponction du cholédoque, cholangiographie : parfaite visualisation des "voies biliaires, des canaux hépatiques jusqu'au duodénum, et pas de vésicule "biliaire et du canal cystique trouvés. Pas de distension du cholédoque, pas d' "anomalie visible de la région d'Oddi.

Manométrie :

"Hyperpression de passage d'Oddi à + 20, ensuite pression de passage stabilisée à + 15.

"Sur la face antérieure du duodénum,

"au niveau du bulbe, on note une "rosée sanglante" avec une petite induration.

"Pyloro-duodénotomie linéaire : il existe un petit ulcus duodénal. "Résection de l'ulcus, et suture de la brèche pyloro-duodénale en trois plans.

"Résection des deux pneumogastriques (le gauche net, le droit pléniforme). "Lame au contact du cholédoque. Paroi nylon."

Suites post-opératoires simples : la malade quitte l'hôpital dix jours après l'intervention. Elle a été revue à plusieurs reprises : ne souffre plus, s'alimente normalement.

.../..

HISTORIQUE

Pour la première fois décrite par LITTRE (I705), il semble que ce soit USCHKE qui, en I845, dans l'encyclopédie anatomique, rapporta les 11 premières observations, et ait le mérite de l'étudier pour la première fois.

En I890, COURVOISIER étudie sur I9 observations colligées.

Jusqu'à I900, nous n'avons pu en retrouver que 30 cas, pour la plupart des découvertes d'autopsie.

En I928, BOWEN collige 35 cas dans la littérature.

GRASS, en I936, observe un cas de double vésicule biliaire, et à cette occasion, passe en revue 38 cas d'agénésie connus depuis I905.

I945 : DIXON et LICHTMANN rapportent IO belles observations de cette anomalie vésiculaire, étudiées à la clinique Mayo.

I956 : FLANNEY a relevé IOI cas dans la littérature mondiale :

- 2/3 environ des cas concernant des malades opérés,
- I/3 des cas, trouvés à l'autopsie.

Enfin, en I959, C.-L. GERACI publie dans les archives OF SURGERY, CHICAGO, un second cas d'absence congénital de la vésicule biliaire diagnostiqué au moment de l'intervention par la cholangiographie per-opératoire.

.../..

PATHOGENIE

La pathogénie de cette malformation peut s'expliquer par :

- l'embryologie et l'anatomie pathologie.

I°) - L'embryologie :

Selon les opinions généralement exposées, l'ébauche vésiculaire s'isole vers la 7ème semaine, d'un bourgeon du canal hépatique : celui-ci provient de la gouttière hépatique primitive, issue elle-même d'une excroissance de la paroi ventrale du tube digestif, entre le sinus veineux et le conduit vittelin.

Le tiers inférieur de cette gouttière hépatique primitive deviendra le canal cystique, et la vésicule biliaire, tandis que les deux tiers supérieurs donneront le foie proprement dit.

L'ébauche vésiculaire occupe le bord libre du ligament hépatique, tube d'abord creux, puis plein, qui se recanalise une seconde fois.

L'absence de vésicule relèverait :

- 1°) - soit arrêt du développement au stade de prévascularisation,
- 2°) - soit de l'agénésie,
- 3°) - soit de l'atrésie de l'ébauche.

Certains auteurs donnent de l'importance à l'infection, à des infections nécrosantes, à des péritonites foetales, à des facteurs mécaniques, à des toxines maternelles.

2°) - <u>L'anatomie comparée</u> :

.../..

HEINZER qui, en 1929, fit une excellente étude de l'anatomie comparée des voies biliaires, prétend que la vésicule biliaire est généralement absente chez 26 espèces de mammifères comprenant en particulier la plupart des rongeurs, le rhinocéros, le péan, la chèvre, le cheval, l'âne et le mulet.

Chez d'autres mammifères, tels que la girafe, le chameau et l'éléphant, la présence de la vésicule n'est pas courante. Elle manque également chez 72 espèces de poissons comme le dauphin et lamproie, et 9 espèces d'oiseaux (pigeons par exemple).

.../..

DEFINITION

L'absence de la vésicule biliaire est une malformation isolée, ou associée à d'autres anomalies de la voie biliaire accessoire.

Anatomiquement, on note fréquemment l'absence du canal cystique, du lit vésiculaire sur la face inférieure du foie (3/4 des cas de DIXON), parfois indiqué par un sillon.

L'emplacement même de la vésicule biliaire absente peut être marqué par une formation fibreuse.

FREQUENCE

Les cas d'agénésie du cholécyste publiés ne sont pas nombreux :

- KNOK, en I922, ne trouve que 2 cas sur 2.000 autopsies,
- NAGEL, en I926 : un cas sur I.600 autopsies,
- LONDON HOSPITAL, de I908 à I939 : 9 cas sur 2I.63I autopsies,
- HOSPITAL for SICK CHILDREN de I909 à I935 : 20 cas sur 5.395 autopsies.
- En I949, HILLEMAND ne trouve que 90 observations compatibles avec la vie.
- FLANNERY, en I956, n'en a relevé que IOI cas dans la littérature mondiale :

2/3 environ, concernant des malades opérés,
I/3 des cas trouvés à l'autopsie.

Depuis, il faut y ajouter les cas rapportés par :

- OSELLADORE : I956 1
- GAULTIER : I958 1
- GERACI : I959 1

Total : I04 cas,
auxquels nous ajouterons notre observation personnelle :
- Docteur MAZINGARBE : I958 1

Total : I05 cas publiés.

D'après des statistiques de dissections cadavériques portant :

- l'une sur I8.000 (Tabnage),
- l'autre sur 8.000 (Smith et Coll).

Cette anomalie serait de l'ordre de 7 pour I0.000.

FREQUENCE SELON L'AGE ET LE SEXE :

- DIXON rapporte une statistique selon laquelle, sur 60 cas d'agénésie vésiculaire depuis I900, la répartition selon l'âge et le sexe était la suivante :

.../..

- l'âge moyen : 46 ans.
  - 42 malades : plus de 15 ans,
  - 4 malades : moins d'un an.
- 36 femmes,
- 23 hommes
- 1 cas non mentionné.

Selon MELVILLE, cette malformation est deux fois plus fréquente chez les femmes, en ce qui concerne les cas opératoires. Pour les autopsies, la différence de fréquence entre les deux séries est moins sensible.

LATIMEN (1947) : sur 71 cas trouvés, deux fois plus chez la femme que chez les hommes.

HILLEMAND (1949) : sur 90 observations :

cette anomalie a été découverte 22 fois chez des jeunes de moins de 20 ans,

68 cas chez les adultes.

EN RESUME :

Sur 105 cas d'agénésie vésiculaire que nous avons pu colliger dans la littérature mondiale,

l'âge moyen est à peu près entre 40-50 ans, et cette malformation est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes.

.../..

ETUDES CLINIQUES

Le diagnostic d'agénésie vésiculaire est rarement porté sur les seuls signes cliniques, car c'est une éventualité diagnostique à laquelle il est rare de penser.

Cette malformation est souvent muette au point de vue clinique, et physiologiquement, les sujets se présentent comme des malades ayant subi une cholécystectomie, c'est-à-dire sans aucun trouble.

Les signes cliniques sont le plus souvent des signes d'empreinte dûs à une lésion associée :

- calculs du cholédoque,
- dystonie oddienne,
- petit ulcère duodénal,
- ou simplement, troubles dyspeptiques imprécis.

Il faut noter une association très fréquente d'une lithiase cholédocienne, avec l'agénésie vésiculaire.

Dans 50 % des cas décrits, on a observé la présence de calculs dans le cholédoque.

NELSON et ses collaborateurs pensent que la possibilité de calculs des voies biliaires en cas d'agénésie du cholécyste, serait augmentée en raison justement de l'absence d'un cholécyste fonctionnant normalement, lequel, toujours d'après ces auteurs, diminuerait l'alcalinité de la bile, en augmenterait le flux après les repas gras, et maintiendrait enfin une pression constante dans les voies biliaires, empêchant le reflux du contenu duodénal dans les canaux biliaires.

Pour avoir un aperçu des signes cliniques que l'on peut constater chez ces malades, il nous parait utile de signaler le résumé de quelques observations.

OBSERVATIONS DE FINNEY (1940) :

- 1°) - 1er cas.

Homme de 68 ans,

.../..

Accès douloureux à répétition, au niveau de l'hypochondre droit, avec irradiation dans le dos, s'accompagnant de :

- nausées et vomissements,
- fièvre modérée,
- ictère (peau / conjonctives
- urines foncées.

EXAMEN PHYSIQUE :

Pas de mauvais état général apparent.

- Palpation de l'abdomen : indolore, pas de masse palpable, pas de défense.
- Palpation profonde de l'hypochondre droit, causant un malaise modéré chez le malade.

Le reste de l'examen : R.A.S.

RADIO AVEC PREPARATION :

Vésicule exclue.

Diagnostic pré-opératoire : cholécystite lithiasique et calcul possible du cholédoque.

INTERVENTION :

Incision para-médiane sus-ombilicale.

Pas de vésicule biliaire.

Le cholédoque n'était pas anormalement distendu.

Exploration du cholédoque : deux calculs irréguliers et noirâtres, à la partie inférieure vers le duodénum.

6 2ème OBSERVATION : février 1941

Femme de 64 ans, se plaignant de crises douloureuses dans l'hypochondre droit, douleurs continues accompagnées souvent de dyspnée (soulagées soulagent par la prise d'aliments), soulagées seulement

et irradiant vers la région sous-sternale, parfois vers l'angle inférieur de l'omoplate droite.

Ces crises duraient de quelques minutes à plusieurs heures, et souvent associées à des nausées et vomissements, parfois des frissons, mais

.../..

jamais d'ictère.

La douleur n'avait jamais irradié jusqu'à l'épaule gauche, ou jusqu'au bras gauche.

Au moment de la crise, elle se plaignait de palpitations.

Parailleurs :

- Intolérance aux aliments gras,
- Constipation modérée,
- Pas d'amaigrissement.

EXAMEN PHYSIQUE :

- Hypochondre droit sensible à la palpation,
- Pas de défense abdominale.

Les radiographies pratiquées à deux reprises, mirent en évidence l'absence de visualisation de la vésicule biliaire.

Par ailleurs, il s'agissait d'une malade cardiaque.

L'intervention montra un gros foie (trois travers de doigts au-dessous du rebord costal).

Sur sa face inférieure, la fossette de la vésicule biliaire fut localisée; il y avait une masse de tissu entouré par des adhérences légères, et un cholédoque considérablement dilaté contenant deux calculs.

Mais il n'y avait pas, de toute évidence, où que ce soit, le vestige de la vésicule biliaire, ni du canal cystique.

Le cholédoque fut incisé, et deux calculs de 1,5 mm. de diamètre, retirés.

Le pancréas était normal.

Estomac, pylore et duodénum : normaux.

Draînage du cholédoque.

Suites opératoires : mort 24 heures après

.../..

AUTOPSIE :

Foie congestif, coupé en plusieurs tranches : pas de vestige de vésicules intra-hépatiques.

- Cholédoque dilaté,
- La dissection des voies biliaires n'a pas montré les vestiges du canal cystique, ni de la vésicule.

Par ailleurs : calcification de l'aorte.

DIAGNOSTIC :

Absence vésiculaire, chez un artérioscléreux et cardiaque.

RESUME DES OBSERVATIONS DE DIXON : 1945.

- 1°) - Femme : 6I ans.

- Douleurs sus-ombilicales gauches, irradiant vers l'épaule gauche, avec éructations après le repas, accompagnés souvent de frissons,
- de fièvre,
- d'ictère.

Cholécystite lithiasique soupçonnée.

INTERVENTION :

Absence de la vésicule biliaire,
du canal cystique,
du lit vésiculaire,
sur la face inférieure du foie.
- Cholédoque dilaté, contenant des calculs,
- Pancréas normal.

Suites post-opératoires simples : disparition de l'ictère et de tous les symptômes.

- 2°) - Homme : 68 ans.

- Ictère, douleur épigastrique irradiant vers le sternum, fièvre, frissons depuis 6 semaines,
Intolérance aux repas gras,
Amaigrissement +

.../..

Radio de la vésicule avec préparation : pas de vésicule visible.

INTERVENTION :

Pas de trace de vésicule biliaire,
Cholédoque non dilaté, sans calculs,
Pancréatite importante.

Suites simples : un an plus tard, tous les symptômes disparaissent.

- 3°) - Femme : 29 ans.

Douleur épigastrique prédominant à gauche, à type de colique, accompagnée :

- d'une température élevée,
- de frissons,
- de vomissements : depuis quatre ans.

RADIO : transit gastro-duodénal montrant des images d'ulcus.

INTERVENTION :

Estomac en sablier, avec :

- un ulcère gastrique,
- un ulcère duodénal,

Absence de vésicule biliaire,
Cholédoque normal.

Gastrectomie.

- 4ème observation :

Femme : 39 ans.

Douleurs dans l'hypochondre droit, avec :

- nausées,
- vomissements,

accentuées par l'ingestion des repas gras depuis trois ans.

- Pas d'ictère,
- Estomac : normal radiologiquement.

Diagnostic de cholécystite lithiasique posé.

INTERVENTION :

Absence de :
- vésicule biliaire,
- canal cystique,

Cholédoque modérément dilaté,

Pancréas normal,

Appendicectomie.

Suites simples : deux ans plus tard, pas d'amélioration des signes.

- 5ème observation.

Homme : 53 ans,

Douleurs sus-ombilicales maximum, dans la région sous-costale gauche, soulagées par le Bicarbonate.

- Hypochondre droit sensible à la palpation,
- Météorisme après le repas,
- Pas d'ictère.

RADIO : - Image d'ulcus duodénal,
- suspicion d'une cholécystite.

INTERVENTION :

- Pas de vésicule biliaire,
- Cholédoque normal, sans calculs,
- Pancréatique chronique.

- 7ème observation :

Femme : 57 ans,

Crises douloureuses à répétition, dans l'hypochondre droit, depuis I2 ans, calmées seulement par la Morphine, avec :

- nausées,
- vomissements,
- fièvre,
- ictère.

.../..

Six mois avant son hospitalisation, une crise douloureuse violente dans la région vésiculaire.

A l'examen, on a trouvé une masse à la palpation, dans cette région.

Radio de l'estomac : image anormale : laparotomie exploratrice :
- lympho-sarcome de l'estomac,
- absence de :
  - la vésicule,
  - du canal cystique.
- Présence du lit vésiculaire sur le foie.
- Cholédoque, } normal/
- Foie, } normal/
- pancréas } normal/

Malade décédée 11 mois après.

- 8ème observation :

Homme : 74 ans, diabétique.

Douleurs dans l'hypochondre droit, irradiant vers le dos, depuis 20 ans.

A L'EXAMEN :
- Hépatomégalie,
- Splénomégalie.

Sur la radio : estomac normal.

Meurt de son diabète.

A L'AUTOPSIE :
- absence de la vésicule biliaire,
  du lit vésiculaire sur le foie,
- Cholédoque normal, sans calculs.

- 9ème observation :

Homme : 38 ans, tuberculeux.

Symptômes pas très nets,

.../..

- anémie pernicieuse,
- asthénie importante.

Meurt par cachexie.

AUTOPSIE :
- absence de vésicule biliaire,
  canal cystique.
- Cholédoque : normal,
- Foie et pancréas : normaux.

- 10ème cas :

Femme : 50 ans,

Crise douloureuse épigastrique, accompagnée d'ictère,
de prurit,

- Intolérance aux corps gras,
- signe d'hyperthyroïdie (goître, avec métabolisme basal : 32 %),
- épigastre sensible à la palpation.

Cholécystographie : vésicule biliaire exclue.

Thyroïdectomie : adénome.

La laparotomie exploratrice, deux mois plus tard, montre :

- l'absence de la vésicule biliaire,
  du canal cystique,
  du lit vésiculaire.
- altération de D^2 et D^3
- Cholédoque dilaté, sans calculs, situé plus en arrière que normalement,

pancréas : normal,
- Tube en T dans le cholédoque, enlevé 8 mois après.

LES OBSERVATIONS DE LATIMER

- 1ère observation :

.../..

Femme, 52 ans, admise à WESLEY MEMORIAL HOP. le I3 septembre I945 pour :

- douleurs épigastriques à type de crampes vives, accompagnées de
  nausées,
  vomissements,
  ictère et selles décolorées,

Douleurs présentes depuis une semaine, irradiant vers le dos et l'omoplate droite. N'avaient pas de rapports avec les repas, ni la prise de nourriture grasse, et semble soulagée momentanément avec les opiacés.

- Ictère apparu 3 jours après la douleur,
- selles décolorées, deux jours avant l'admission à l'hôpital,
- épisodes semblables, mais moins sévères, depuis I0 ans.

EXAMEN PHYSIQUE :

Parait modérément malade,
Ictère marqué (peau et conjonctives),
Coeur : volume normal,
extra-systoles fréquentes,
souffle systolique à la pointe.
Abdomen : pas de cicatrice,
pas de masse palpable.
Sensibilité à la palpation profonde, au niveau des deux hypochondres.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- Pigments et selles biliaires, dans les urines,
- Tests hépatiques perturbés,
- Pas d'évidence de calculs à la radio.

Diagnostic pré-opératoire : cholécystite et obstruction du cholédoque.

INTERVENTION :

- Foie atrophique nodulaire,
- Absence de vésicule biliaire,
- Estomac normal, ainsi que la tête du pancréas. Duodénum adhérant au foie et au cholédoque.
- Cholédoque dilaté (3 cm. de diamètre) : un gros calcul de 2 cm. environ peut être palpé dans la région de l'ampoule de Vater.

.../..

- Canaux hépatiques : pas de structure de vésicule biliaire, ni canal cystique.

- Calcul du cholédoque enlevé : drainage par un tube en T.

Cholangiogramme 38 jours plus tard : voies biliaires principales bien visualisées. Pas de canal cystique, ni vésicule biliaire.

Sortie au I7ème jour. Ablation du tube en T deux mois plus tard.

- 2ème OBSERVATION : 20 mars I946.

Femme 62 ans : douleurs dans l'hypochondre droit, accompagnées de nausées, éructations, ballonnement, depuis trois ans.

Apparemment, bien portante.

- Pouls, T.A. : normaux,
- Quelques petits ganglions sous-maxillaires gauche,
- Coeur : normal,
- Abdomen : obésité - Pas de sensibilité ou contracture, ni masses.

Radio des voies biliaires avec préparation : vésicule biliaire exclue.

Diagnostic : cholécystite chronique.

INTERVENTION :

Inspection minutieuse de toute la face inférieure du foie :

Pas de vésicule biliaire,

Pas de canal cystique.

- 3ème OBSERVATION : I6 mai I946.

Femme : 60 ans.

Douleurs dans la région sous-hépatique, ictère, selles décolorées, urines foncées, accompagnés de nausées et vomissements.

- Intolérance aux graisses.

EXAMEN PHYSIQUE :

Ictère assez prononcé et excoriations superficielles de la peau (dûes au prurit probablement),

Cicatrice : appendicite suppurée, avec draînage d'abcès : en I938.

.../..

EXAMEN COMPLEMENTAIRE :

- Sang : normal,
- Urines foncées : sels et pigments en plusieurs occasions,
- Selles décolorées,
- Examen du tube digestif : normal,
- E.C.G. : normal.

Diagnostic pré-opératoire : néo des voies biliaires extra-hépatiques.

INTERVENTION :

Pas de vésicule biliaire,

Pas de canal cystique,

Les conduits extra-hépatiques peu dilatés et très fermes, comme envahis par une néo-formation,

Pancréas : apparemment normal.

Diagnostic : néo envahissant le cholédoque et les canaux hépatiques.

OBSERVATION DE HILLEMAND ; 1949

Malade âgé de 38 ans : accuse depuis trois ans, à intervalles très réguliers, des crises douloureuses dans l'hypochondre droit, à type de torsion, d'étau, irradiant de façon diffuse et ascendante, et s'accompagnant de :

- vomissements bilieux,
- d'urines foncées,
- et une seule fois, d'un léger sub-ictère qui a duré 15 jours.

Ces crises se renouvellent ainsi au rythme de 5 à 6 par an.

Radio avec préparation : vésicule exclue.

Diagnostic de cholécystite avec vésicule exclue, alors porté.

Devant la répétition des crises, l'intervention est décidée.

Opéré le 12 juillet 1947, par le Professeur MOULONGUET :
en voici le compte-rendu :

"Pas de vésicule biliaire, le sillon du ligament rond est déporté nota-"blement vers la droite, et se trouve à l'aplomb de l'arrivée, au niveau du hile "du pédicule hépatique.

"Il y a une sorte de lobule supplémentaire de la face inférieure du "foie, qui occupe grosso-modo la place que devrait occuper la vésicule biliaire. "Il n'y a aucune trace d'inflammation dans cette région, qui est très facile à "explorer.

.../..

"explorer.

"Le cholédoque n'est pas dilaté."

OBSERVATION DE A.K. WILSON ; (mars 1953)

article de G. MOUZAS

Femme multipare : 64 ans.

- Douleurs abdominales depuis 5 mois,
- Ictère avec décoloration des matières, après la première crise,
- Pas d'antécédents digestifs.

Cholécystographie : vésicule exclue.

INTERVENTION le 11 juin 1952 :

- Foie petit, cirrhotique,
- absence de la vésicule biliaire,
- présence du canal cystique,
- cholédoque dilaté, contenant un calcul,
- pas de fossette vésiculaire.

Incision du canal dilaté, et extraction d'un calcul unique et sphérique.

- Draînage du canal avec tube en T.

Cholangiographie au IO^{ème} jour : visualisation du canal hépato-cholédoque.

Ablation du tube, et sortie de la malade, très améliorée.

Suites simples : disparition des symptômes, et reprise de poids.

OBSERVATION DU PROFESSEUR OSELLADORE

(Clinique chirurgicale générale de l'Université di MILANO)

Février 1956

Femme de 32 ans, dont les antécédents physiologiques et pathologiques éloignés sont négatifs.

Elle souffre des douleurs à type de coliques hépatiques à l'âge de 30 ans. Elle fut admise dans un service médical, où fut porté le diagnostic de "cholécystite lithiasique".

Sortie du service, la patiente se porte bien pendant deux ans environ; au bout de ce temps, elle souffrit d'une nouvelle colique, avec douleurs

.../..

violentes à l'hypochondre droit et à l'épigastre, accompagnées de vomissements biliaires. Reçue à nouveau dans un service de médecine, on pratiqua une cholécystographie et un examen avec biligraphie, qui ne permirent pas de visualiser le cholécyste.

Il est à noter que la malade n'a jamais eu d'ictère, et que dans l'intervalle de deux crises, elle n'eut jamais aucune symptomatologie abdominale de quelque importance, si l'on excepte une sensation de poids épigastrique après les repas, et parfois une douleur sourde à l'hypochondre droit.

A l'entrée dans le service, la malade présentait seulement une douleur à la palpation profonde de l'hypochondre droit et de la région épigastrique.

Avec le diagnostic radiologique de vésicule exclue, fut portée l'indication opératoire, qui fut effectuée le 11 février 1956 par le Professeur OSELLADOR.

DESCRIPTION DE L'INTERVENTION :

Après laparotomie xypho-ombilicale, on constate immédiatement que la face inférieure du foie à droite du ligament rond était entièrement libre, et que manquait le cholécyste, et il n'y avait aucun signe qu'elle fut éventuellement située à l'intérieur du parenchyme.

D'autre part, la voie biliaire principale qui était bien visible parce qu'un peu augmentée de calibre, ne portait aucune trace de l'origine du canal cystique dans le trajet supra-duodénal du cholédoque.

La cholangiographie exécutée par ponction du cholédoque, a confirmé l'existence de l'anomalie, et a aussi démontré que, tandis que le canal hépatique et la portion haute du cholédoque était relativement dilatés, la portion terminale de ce dernier, en revanche, était rétrécie. Néanmoins, le passage du liquide opaque dans le duodénum semblait s'accomplir sans difficulté.

Le rétrécissement du segment terminal du cholédoque fut ensuite assuré par exploration instrumentale, après que l'on réussit à passer dans le duodénum seulement avec une sonde à olive du calibre le plus petit (n° 1 et 2 de la série Bakes).

En effet, arrivé à 2 cm. de la papille avec une sonde de calibre plus gros, on avait l'impression que l'olive de la sonde s'enfilait dans un canal

.../..

qui se rétrécissait progressivement, et par lequel la progressivement, et par lequel la progression de la sonde se faisait de plus en plus difficile, pour s'arrêter enfin de façon définitive.

Aucun signe inflammatoire ne fut mis en évidence au niveau des parois du cholédoque, et l'on ne rencontre pas de calcul.

L'exploration du pancréas fut entièrement négative. En effet, le pancréas était d'aspect de consistance normal.

En raisons de ces constatations, on se convainquit de l'origine malformative de la sténose du trajet terminal du cholédoque et, du moment que le flux biliaire dans le duodénum se faisait sans difficulté, on en déduisit que les troubles de la patiente devaient être rapportés avant tout aux désordres fonctionnels consécutifs à l'anomalie même du cholédoque.

Pourtant, on ne crut pas opportun de pratiquer une cholédoco-duodénostomie de dérivation et, en raison des ennuis bien connus du reflux et de l'infection ascendante, on se contenta d'introduire un tube de Kehr pour ensuite fermer la brèche pratiquée sur la voie biliaire, et refaire la paroi abdominale.

Les suites post-opératoires furent simples, et une cholangiographie pratiquée par le drain de Kehr, I6 jours après l'intervention, a confirmé un bon passage dans le duodénum.

La patiente fut renvoyée après ablation du tube de Kehr, 30 jours après l'intervention.

Revue les mois suivants : elle n'accuse plus de coliques et depuis un an, elle jouit d'un relatif bien-être.

OBSERVATION DE C.-L. GERACI : mars I959

C'est l'observation d'un malade opéré pour symptômes à peu près égaux à la maladie de la vésicule biliaire, dans lequel le diagnostic fut fait et prouvé par cholangiographie.

Homme de 36 ans :

Gêne abdominale dans la région épigastrique, intolérance aux corps gras depuis des années.

.../..

Un mois avant l'admission, avait eu une douleur épigastrique augmentant progressivement, et plus dans l'hypochondre droit.

- pas de nausées, ni vomissements,
- pas de fièvre.
- Pas d'antécédents familiaux de maladie biliaire.

EXAMEN :

Bon état général,

Coeur, poumons : R.A.S.

Signes physiques : - sensibilité légère à la palpation épigastrique, et de l'hypochondre droit,

- pas de masse palpable.

Cholécystographie per-os : pas de visualisation de la vésicule biliaire.

Radiographie du tube digestif : normale.

Diagnostic : cholécystite chronique ou sub-aigue, et cholécystectomie envisagée.

INTERVENTION 6 jours après :

- Incision sous-costale droite,
- exploration abdominale : absence de la vésicule biliaire,
- petites adhérences dans l'aire hépato-duodénale,
- cholédoque légèrement dilaté ouvert : pas d'anomalie, un tube en T mis en place.

Cholangiographie : excellente visualisation des voies biliaires depuis les canaux hépatiques au duodénum, et pas de vésicule biliaire ou de canal cystique trouvés.

Après appendicectomie : fermeture.

Suites sans incidents.

Tube en T changé le 6ème jour post-opératoire.

Sortie après le 8ème jour.

Tube de Kehr enlevé le I4ème jour, et malade asymptomatique depuis.

.../..

OBSERVATION DU PROFESSEUR GAULTIER

à la maison de santé DUBOIS - Mars 1958 - Thèse de GUILLERMO

Femme, 61 ans.

Depuis un an :

- Douleurs dans l'hypochondre droit, périodiques, précoces, s'accompagnant de vomissements,
- depuis trois semaines, un épisode diarrhéïque,
- ictère en mars 1957.

EXAMENS PHYSIQUES /

- mauvais état général,
- hypochondre droit douloureux à la palpation,
- Coeur, poumons : R.A.S.

EXAMEN RADIOLOGIQUE :

- Cholécystographie per-os
  - vésicule non opacifiée,
  - arbonisation claire au milieu du parenchyme hépatique.

- Biligraphie I.V.
  - pas de voies biliaires extra-hépatiques visibles 20' à 150 minutes après l'injection.
  - visibilité des canaux intra-hépatiques dilatés et remplis de gaz.

Diagnostic : lithiase biliaire, avec fistule bilio-digestive.

INTERVENTION :

- Fistule bilio-digestive confirmée,
- absence de :
  - vésicule biliaire,
  - canal cystique,
  - fossette vésiculaire sur la face inférieure du foie,
  - pas de vésicule intra-hépatique.

Tout ceci a été démontré par la radiomanométrie per-opératoire.

- cholédoque largement dilaté, où se trouvait un gros calcul.

.../..

OBSERVATION DU PROFESSEUR GAULTIER

à la maison de santé DUBOIS - Mars 1958 - Thèse de GUILLERMO

Femme, 61 ans.

Depuis un an :

- Douleurs dans l'hypochondre droit, périodiques, précoces, s'accompagnant de vomissements,
- depuis trois semaines, un épisode diarrhéïque,
- ictère en mars 1957.

EXAMENS PHYSIQUES /

- mauvais état général,
- hypochondre droit douloureux à la palpation,
- Coeur, poumons : R.A.S.

EXAMEN RADIOLOGIQUE :

- Cholécystographie per-os
  - vésicule non opacifiée,
  - arbonisation claire au milieu du parenchyme hépatique.

- Biligraphie I.V.
  - pas de voies biliaires extra-hépatiques visibles 20' à 150 minutes après l'injection.
  - visibilité des canaux intra-hépatiques dilatés et remplis de gaz.

Diagnostic : lithiase biliaire, avec fistule bilio-digestive.

INTERVENTION :

- Fistule bilio-digestive confirmée,
- absence de :
  - vésicule biliaire,
  - canal cystique,
  - fossette vésiculaire sur la face inférieure du foie,
  - pas de vésicule intra-hépatique.

Tout ceci a été démontré par la radiomanométrie per-opératoire.

- cholédoque largement dilaté, où se trouvait un gros calcul.

.../..

- Ablation du calcul, et fermeture de la fistule;
- Drainage par un tube en T.

Suites simples.

Les cholangiographies successives ont montré le fonctionnement satisfaisant des voies biliaires, le cholédoque avec le calibre normal, sauf l'endroit où se trouvait le calcul.

Vue en novembre 1958 : la malade a été asymptomatique.

ASPECT CLINIQUE

Nous présenterons tout d'abord quelques statistiques :

- statistique de DIXON, portant sur 60 cas (50 cas depuis 1900, et 10 cas d'observations personnelles) :

- 1°) - SYMPTOMATOLOGIE :

- 35 cas des malades ont eu des signes suggestifs de maladie cholécystique avec, dans 8 cas, irradiation de la douleur vers l'omoplate gauche.

- 13 cas : pas de signe de cholécystite,
- 12 cas : les symptômes n'étaient pas bien décrits,
- 48 % des cas : ictère avec :
  - 27 % : calculs dans le cholédoque,
  - 21 % : sans calculs cholédociens.

Pour les malades âgés de plus de 45 ans, symptômes présents dans 73 % des cas.

- 2°) - MALFORMATIONS ASSOCIEES A L'AGENESIE VESICULAIRE :

- Cholédoque :
  - normal dans 20 cas,
  - dilatation simple dans 18 cas,
  - avec calculs dans 16 cas,
  - carcinome du cholédoque, avec dilatation : 1 cas.

- Canal cystique :
  - présente dans 4 cas,
  - absent dans 42 cas,
  - non mentionné dans 14 cas.

- Fossette vésiculaire sur la face inférieure du foie :
  - présente dans 7 cas,
  - absente dans 25 cas,
  - non mentionné dans 28 cas.

- Foie :
  - augmenté de volume : 9 cas,
  - aspect cirrhotique : 13 cas,

.../..

- hépatite dans 5 cas,
- absence du lobe gauche : 1 cas,
- petit lobe carré observé dans 6 cas,
- non mentionné dans 26 cas.

- Pancréas :

- vu et mentionné dans I2 cas,
- pancréatite dans 11 cas,
- peu développé dans 1 cas,
- diabète pancréatique dans 4 cas.

STATISTIQUE DE LATIMER : I915,
portant sur 7I cas :

- 34 cas opérés,
- 38 cas autopsiés,
- 1 cas apparaissant dans les deux séries.

- a) - Les 34 cas opérés :
  - 1°) - Symptomatologie :
    - des 34 cas opérés, diagnostic pré-opératoire :
      - dans I3 cas : cholécystite,
      - dans 8 cas : obstruction (calculs) du cholédoque,
      - dans 5 cas : laparotomie exploratrice,
      - dans 4 cas : trouvés en cours d'opérations, non précisés,
      - dans 4 cas : pas de diagnostic pré-opératoire noté.

  - 2°) - Malformation :
    - absence de la vésicule biliaire dans tous les 34 cas,
    - mais dans I5 cas seulement, absence du canal cystique.

    - Cholédoque :
      - dilaté dans 11 cas,
      - calculs dans 11 cas,
      - normal dans 7 cas.

.../..

- Foie décrit I3 fois :
  - atrophique dans 3 cas,
  - hypertrophique dans 2 cas,
  - absence du lobe gauche dans 1 cas,
  - présence d'un lobe carré très grand : 1 cas.

- b) - Les 38 cas d'autopsie :

Dans tous, absence de vésicule biliaire.

- Canal cystique :
  - absence dans I8 cas,

- Chclédoque :
  - dilaté dans 4 cas,
  - avec calcul dans 1 cas,
  - normal dans 7 cas.

- Foie :
  - I0 cas pathologiques,
  - 7 cas atrophiques,
  - 3 cas hypertrophiques,
  - 2 cas : lobe carré indistinct,
  - 1 cas : absence du lobe carré,
  - 1 cas : pas de séparation des divers lobes du foie.

Cholécystographie dans I2 cas :

parfois à répétition, et avec différentes méthodes : pas d'opacification de la vésicule biliaire.

STATISTIQUE DE HILLEMAND : I949

portant sur 86 cas.

- 50 cas furent des constatations d'autopsie tout à fait fortuites, rien dans le passé de ces malades ne permettait de soupçonner une telle malformation.

.../..

- 36 cas furent des découvertes chirurgicales.

- 1°) - Symptomatologie :
  - 25 cas pour cholécystite,
  - 2 cas pour appendicite,
  - 4 cas pour une affection de l'estomac ou du duodénum,
  - 4 cas au cours d'une laparotomie,
  - 2 cas au cours d'opérations non précisées exploratrices.

- 2°) - Malformation :
  - absence de la vésicule biliaire dans 36 cas.
  - canal cystique :
    - absence : I2 cas,
    - présence : 4 cas.
  - Cholédoque dilaté : 23 cas.

Dans 28 cas, on a noté l'existence d'un ictère, et I5 observations font mention d'une exclusion radiologique de la vésicule biliaire.

Comme nous pouvons constater sur le tableau fait personnellement sur les observations trouvées (voir page suivante), l'agénésie vésiculaire en elle-même est souvent asymptomatique, et les signes qui amènent le malade à consulter ou à se faire opérer, sont des signes de lésions associées en particulier à une lithiase du cholédoque.

.../..

NOMS	SIGNES DE CHOLECYSTITE	MALFORMATIONS DES VOIES BILIAIRES ASSOCIEES A L'AGENESIE VESICULAIRE					
		CHOLEDOQUE		CANAL CYSTIQUE		FOSSETTE VESICULAIRE	
		Dilatation simple	Dilatation avec calculs	Présent	Absent	Présent	Absent
DIXON (I945)	35 cas sur 60	I8 cas sur 60	I6 cas sur 60	4 cas sur 60	42 cas sur 60	7 cas	25 cas
LATIMER (I947)	I3 cas sur 34	I5 cas sur 7I	I2 cas sur 7I	-	33 cas sur 7I	Non mentionnée	
HILLEMAND (I949)	25 cas sur 36	23 cas sur 36	non mentionnée	4 cas sur 36	I2 cas sur 36	Non mentionnée	
K. WILSON (I953)	+		+	+		(-)	
OSELLANDORE (I956)	+	+	(-)	(-)		(-)	
GAULTIER (I958)	+		+	(-)		(-)	
C.L. GERACI	+	+	(-)	(-)		(-)	

Chez notre malade, le cholédoque n'était pas dilaté, il n'existait ni canal cystique, ni fossette vésiculaire. Toutefois, l'exploration manométrique a montré une hyperpression de passage du sphincter d'Oddi à + 20°.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic pré-opératoire d'agénésie congénitale de la vésicule biliaire est extrêmement difficile, voire même impossible. Il n'existe pas de groupe de symptômes en faveur de ce diagnostic.

Cependant, une cholécystographie avec vésicule exclue peut nous faire penser à une absence vésiculaire.

Pour assurer le diagnostic, il faut tenir compte des causes d'erreur que représentent non seulement les vésicules scléro-atrophiques enfouies sous un magma d'adhérences, mais aussi l'existence possible de vésicules en portion anormale, notamment d'une vésicule intra-parenchymateuse, vésicule placée dans l'espace rétro-péritonéal, ou enfin cholécyste pendule suspendue au mésentère.

Il est donc très utile de pratiquer une cholangiographie per-opératoire, qui permet d'exclure les cas de cholécyste situé anormalement.

Souvent, on doit pratiquer la cholangiographie hanchée, c'est-à-dire une compression proximale à la papille, pour empêcher le passage immédiat du liquide radio-opaque dans le duodénum (association fréquente, d'après ROBERTSON et COLL, de l'atonie du sphincter d'Oddi à l'agénésie vésiculaire), et permettre la visualisation du trajet proximal du cholédoque et de l'hépatique, ainsi que les rameaux intra-parenchymateux des canaux hépatiques.

Une radiomanométrie devra toujours aussi être pratiquée : il est possible que soient fréquemment associés des troubles de fonctionnement du sphincter d'Oddi. Chez notre malade, il existait une hyperpression manifeste du passage d'Oddi.

La pression s'étant ensuite stabilisée, l'absence d'anomalie radiologique du cholédoque ne nous a pas autorisé à intervenir sur la papille, pour sphinctérotomie ou sphinctéroplastie.

.../..

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement propre : c'est surtout les traitements des lésions associées a l'agénésie vésiculaire.

Lorsqu'on se trouve en présence d'une agénésie congénitale de la vésicule biliaire avec dilatation des voies biliaires extra-hépatiques, d'un ictère ou d'une pancréatite; il est bon, après l'ablation du ou des calculs (s'il existe) de faire un drainage prolongé par tube de Kehr des voies biliaires, qu'on laissera en place jusqu'à ce que les canaux aient repris leur volume normal.

- Sur IO des I2 cas dans lesquels le cholédoque fut drainé longtemps, DIXON (en I945) a constaté une sédation complète des symptômes,

- dans 5 cas, le cholédoque non drainé : les malades se plaignirent des mêmes symptômes.

Nous avons pu colliger I8 cas dans la littérature,

avec drainage du cholédoque, en majorité ces malades, vus plus tard, furent asymptomatiques.

La suture primitive du cholédoque ne nous paraît pas à recommander, en raison de la fréquence avec laquelle sont associées les modifications de la région oddienne.

S'il y a une dilatation du cholédoque, avec dystonie du sphincter d'Oddi, on préconise :

- soit une anastomose cholédoco-duodénale,
- soit une intervention directe sur le sphincter d'Oddi :
  - sphinctéroplastie,
  - sphinctérotomie.

La Laparoscopie peut être un moyen de diagnostic d'agénésie vésiculaire.

.../..

CONCLUSION

- 1°) - A propos d'un cas d'absence congénitale de vésicule biliaire observé à l'hôpital de MONTARGIS par le Docteur MAZINGARBE, il nous a paru intéressant de reprendre l'étude de cette question, d'en faire la bibliographie, et d'étudier diverses manifestations dans lesquelles on peut être amené à la déceler.

- 2°) - Il nous a été possible de retrouver 105 observations publiées dans la littérature :

- 1/3 des cas, découverts à l'autopsie,
- 2/3 des cas découverts en cours d'intervention.

- 3°) - Il s'agit en effet, toujours d'une découverte opératoire - le diagnostic pré-opératoire n'a jamais été fait. Tout au plus pourrait-il être soupçonné :

chez un individu jeune, présentant une absence de visualisation de la vésicule biliaire, à divers examens radiologiques en particulier, par voie intra-veineuse.

- 4°) - Les signes qui amènent le malade à consulter, ou à se faire opérer, sont des signes de lésions associées.

Les plus fréquentes sont :

- calculs cholédociens,
- lésions de dystonie oddienne,
- ulcus duodénal.

- 5°) - Chez notre malade : il n'existait pas de calculs du cholédoque pas de modification radiologique, mais une hyperpression de passage au niveau du sphincter d'Oddi.

- 6°) - Le fait, au cours d'une intervention, de découvrir une absence de vésicule biliaire, doit inciter l'opérateur à :

- a) - rechercher un des sièges ectopiques. Pour cela, pratiquer une cholangiographie avec de nombreux clichés,
- b) - rechercher les lésions associées : - cholédociennes,

.../..

- duodénales,
- et même pancréatiques.

- 7°) - Cette lésion en elle-même ne comporte aucune sanction thérapeutique.

Le traitement est celui des lésions associées.

BIBLIOGRAPHIE

- ARISTOTE : on the parts of animals Trans. lated by w. ogle London, I882; p. 93.
- CANTONE (I847) : Lancet, 11, 406
- CAROLIJ : "Rev. FOIE), 8, 349, I949, "Rec. progr. Med." 9, 477, I950.
- CAYLORH : Am. J. Surg. 84,352, I952
- CARNEVALI et KUNATH : arch. of. surg. Chicago. pp. 440-445 I959
- DIXON et LICHTMAN : Surgery, I7, I945, P. 11
- DREHHAHN, ROGERS : Rev. Gastroentérol. I0,I23, I943
- FERUSSI : MIN MED. 4 ,359, I957
- FINNEY et OWEN : Ann. Surg. II5, I942, p. 7 36
- FLANDRIN : int. abstr. surg. I03, 439, I956
- GAULTIER : thèse de GUILLERMO : mars I958
- GERACI : arch. of Surg. Chicago : Pp. 437-439 : mars I959
- GORDON w.c. [illegible] C. : Lab. clin. Méd. 27, 594, I942.
- GROSS, R.E. : arch. Surg. 32, I3I, I936
- HECTORA et LAUHONNIER : journal de chirurgie p. 65 I958.
- HILLEMAND : Arch. Mal. app. dig. 33, I949, p. 3I3
- KIRSHBAUM J.D. : Am. j. Dis. child. 47, I080, I934.
- KNOX L.C. : proc. N. Y. Path. soc. 22, I66, I922
- LATIMER, MERRI[illegible], HAGA W.J. : Ann. surg. I26, 229, I947
- LAINPRECHT ZBL chir. 74, I949, p. I243
- LEHERY : obser. anat. 8 p. 54. I70I
- MALSTROM T. : act. chir. Scand. I05, 6, I953
- MANZAG : Lancet, 1, I953, p. 623
- MELVILLE A. : Ach[illegible] 18, 65, I937
- MITZFELD : J.A.M.A., 93, I273, I928
- MUIR R. : 5 th. ed LONDON : p. 629, I94I
- NAGEL G.W. : surg. Gynec. obst. 42, 782, I929
- NELSON W., HATCH, JACKSON : surg. 25, 9I6, I949
- PUESTOW C. : surg. Gyn. obst, 67, 82, I938
- ROBERTSON, BOWER, J.A.M.A., II4, I5I4, I940
- SCAMMON R.E. : Anat. Rec. I0,543, I9II
- STOLKIND E. : Brit. J. child, 36, II5, I939
- TALLMADGE G.K. : Acta. Path. 26, I060, I938
- VERGNE L.J. : Rec. Méd. chir. milit. 20, 406; I826.

Vu: Le Président de la Thèse:

J.PATEL

Vu le Doyen de la Faculté:

Léon BINET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de PARIS:
J.SARRAILH